

ANNÉE 1970

THÈSE

N° 442

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Bernard, Claude, Marie ARTOLA

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 27 Août 1943, à Mont-de-Marsan (Landes)

Présentée et soutenue publiquement le

197

Sur 4 cas de syndromes poly-algiques pseudo-inflammatoires rapportés à une fibromatose palmo-plantaire

•

TRAVAIL DE LA CLINIQUE DE RHUMATOLOGIE
DE LA FACULTE DE MEDECINE DE PARIS
COCHIN - PORT-ROYAL
(Professeur DELBARRE)

Président : M. DELBARRE, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1970

ANNÉE 1970

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Bernard, Claude, Marie ARTOLA

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 27 Août 1943, à Mont-de-Marsan (Landes)

Présentée et soutenue publiquement le

197

Sur 4 cas de syndromes poly-algiques pseudo-inflammatoires rapportés à une fibromatose palmo-plantaire

•

TRAVAIL DE LA CLINIQUE DE RHUMATOLOGIE
DE LA FACULTE DE MEDECINE DE PARIS
COCHIN - PORT-ROYAL
(Professeur DELBARRE)

Président : M. DELBARRE, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1970

THÈSE

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

LE

Docteur en Médecine, Ancien

Interne des Hôpitaux de Paris

et de la Faculté de Médecine de Paris

191

Présentée et soutenue publiquement le



le 4 mai

de syndromes poly-épileptiques et d'infarctus

rapportés à une lésion vasculaire chronique

TRAVAIL DE LA CLINIQUE DE RHUMATISME

DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

DOCTEUR EN MÉDECINE

(M. DELARUE)

Présenté par M. DELARUE, Docteur

en Médecine

à l'Université de Paris

le 4 mai 191

191

A MES CHERS PARENTS

En très affectueux hommage.

Pour leurs encouragements et leur soutien incessants au cours de mes études.

A MES GRANDS-PARENTS

A MON FRÈRE JEAN-MARC

A TOUS LES MIENS

AU DOCTEUR FRANÇOIS THOREL

*Qui m'a fait faire mes premiers pas en
Médecine, dans son Service de Dermato-
logie de l'Hôpital du Havre.*

En souvenir amical et respectueux.

AU DOCTEUR MARC THOREL

ET A SON ÉPOUSE PIERRETTE

*Aimables compagnons de mes premières
années de Médecine à Rouen.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR FLORIAN DELBARRE

Professeur de la Chaire de Clinique de Rhumatologie
à la Faculté de Médecine de Paris

*Qui m'a fait le grand honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.*

*Qu'il veuille bien trouver ici l'hommage
respectueux d'un de ses élèves, pour son
enseignement de la Rhumatologie à l'Hô-
pital Cochin.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR LUCIEN CHOURAKI

Avec toute ma gratitude.

Je lui dois le sujet de cette thèse.

*Il a su guider mon travail, l'enrichir de
ses recherches, de ses idées, et en dégager
tout l'intérêt.*

A MES MAITRES D'EXTERNAT
DES HOPITAUX DE PARIS

MONSIEUR LE DOCTEUR PIERRE LANCE

MONSIEUR LE PROFESSEUR JACQUES DUPARC

MONSIEUR LE PROFESSEUR ETIENNE BERNARD

MONSIEUR LE PROFESSEUR CHARLES COURY

MONSIEUR LE DOCTEUR GUY ALBOT

MONSIEUR LE DOCTEUR J.-A. LIÈVRE

MONSIEUR LE DOCTEUR FLORENT COSTE

MONSIEUR LE DOCTEUR LOUIS AUQUIER

MONSIEUR LE PROFESSEUR STANISLAS DE SÈZE

*En témoignage de reconnaissance pour
leur enseignement.*

A MES AMIS

MONSIEUR LE DOCTEUR PAUL CORTEEL

MONSIEUR LE DOCTEUR PIERRE HARTER

MONSIEUR LE DOCTEUR GILBERT PIOT

A TOUS MES AMIS

A TOUS CEUX QUE J'AIME

INTRODUCTION

Les douleurs, quand elles existent, restent habituellement modérées au cours de la fibromatose de l'aponévrose palmaire (maladie de Dupuytren). C'est pourquoi la survenue de douleurs diffuses chez 2 patients atteints de cette infirmité a motivé leur hospitalisation, en 1968 à la clinique rhumatologique de l'Hôpital Cochin, avec l'arrière-pensée d'une forme rhumatismale de maladie « du collagène », sclérodermie pour le premier, périartérite noueuse pour le second.

L'élimination formelle de toute maladie inflammatoire d'une part, le caractère sévère de la fibromatose chez ces patients d'autre part, nous ont amené à proposer l'idée d'une relation entre les douleurs diffuses et la fibromatose, d'autant plus qu'une analyse sémiologique montrait le siège tendineux et aponévrotique de ces algies réalisant le tableau d'une « maladie des insertions ». L'identité des tissus atteints nous paraît justifier le rapprochement des deux syndromes (insersite et aponévrosite) qui rentrent l'un et l'autre dans le cadre *des rhumatismes abarticulaires*.

Nous avons joint une troisième observation pour laquelle le diagnostic d'insersites multiples fut fait d'emblée, en 1969, chez un malade atteint de fibromatose palmo-plantaire ancienne. Il fut néanmoins hospitalisé pour vérifier l'absence de toute autre cause à ses polyalgies.

Enfin nous reproduisons, à titre de quatrième observation, un cas de fibromatose familiale sévère, déjà publié en 1961 et analogue aux précédents en ce qui concerne la diffusion des douleurs.

Outre le diagnostic différentiel qu'elles ont posé, ces observations soulèvent le problème d'une éventuelle parenté des collagénoses (surtout de la sclérodermie) avec la polyfibromatose.

La confrontation des facteurs étiologiques ne pourra pas être esquivée : hérédité, comitialité, chimiothérapies comme le gardénal, avec le concept de « rhumatisme gardénalique ».

Enfin, les 4 observations signalent toutes, peu ou prou, des symptômes habituellement décrits dans les algo-dystrophies réflexes. Nous évoquerons les rapports de la polyfibromatose avec les syndromes algo-dystrophiques.

Le traitement sera brièvement évoqué, car il n'a pas donné lieu à des observations originales.

RAPPEL NOSOLOGIQUE

La polyfibrose, ou encore polyfibromatose, se classe dans les rhumatismes abarticulaires. Au minimum, c'est une fibromatose palmo-plantaire qui réunit la maladie de Dupuytren et la maladie de Ledderhose.

La maladie de Dupuytren isolée est bien connue : c'est la sclérose rétractile de l'aponévrose palmaire moyenne.

Elle peut s'associer à la maladie de Ledderhose ou fibromatose de l'aponévrose plantaire.

Plus rarement coexiste une maladie de La Peyronie (aussi appelée maladie de Von Buren) ou induration plastique des corps caverneux.

Dernière association classiquement décrite, celle de coussinets fibreux des phalanges. Mais il n'en a été relevé dans aucune de nos 4 observations.

La fréquence de ces associations pathologiques est diversement appréciée selon les auteurs. Elles sont rares dans le cadre de l'enquête de Chanut [7]. Sur 378 cas de Dupuytren : association une fois avec une induration des corps caverneux, deux fois avec une rétraction de l'aponévrose plantaire, trois fois avec une fibrose pulmonaire vraie, quatre fois avec des coussinets fibreux des phalanges.

La question de la fibrose pulmonaire soulève un problème nosologique. Il en est de même pour l'observation d'une maladie de Dupuytren associée à une fibrose rétro-péritonéale.

Pour nous en tenir aux faits établis, nous proposons la classification suivante [8] :

I) Fibroses périphériques ou superficielles

- Aponévrosite palmaire ;
- Aponévrosite plantaire ;
- Induration des corps caverneux ;
- Nodules fibreux des phalanges ;

qui sont probablement sans rapport avec les connectivites et qui font seules l'objet de notre travail.

II) Fibroses profondes

- Fibrose rétro-péritonéale ;
- Fibrose médiastinale ;
- Sclérose des voies biliaires ;
- Thyroïdite fibreuse de Riedel ;
- Pseudo-tumeur de l'orbite ;

dont les rapports avec les connectivites sont probables, car elles s'accompagnent d'arthralgies, d'une augmentation de la V.S. et histologiquement d'une vascularite inflammatoire.

III) Fibroses viscérales

- Fibrose œsophagienne.
- Fibroses pulmonaires parfois observées comme manifestation d'une connectivite, essentiellement la sclérodermie.

NOSOLOGIE DES RHUMATISMES ABARTICULAIRES (OU JUXTA-ARTICULAIRES) [17]

On fait habituellement figurer dans ce cadre, à côté des fibromatoses périphériques :

- les téno-synovites ;
- les tendinites d'insertions ou insersites dont les diverses localisations sont parfois regroupées sous le nom d'enthésite ou maladie des insertions (fibrositis syndrome dans la littérature anglaise) ;

- les tendinites calcifiantes, également regroupées en un syndrome des calcifications tendineuses multiples ;
- des périarthrites, surtout de l'épaule, qui sont le plus souvent des tendinites ou des bursites péri-articulaires, mais parfois des capsulites avec fibrose rétractile ;
- les kystes synoviaux ;
- les syndromes algo-dystrophiques ou rhumatismes neurotrophiques dont le plus classique est le syndrome épaule-main, pour certains les algies radiculaires.

Dans ce cadre, nous nous intéresserons seulement aux syndromes algo-dystrophiques, aux tendinites d'insertion et aux périarthrites.

OBSERVATIONS

Première observation (Dossier n° 15.331)

R. Dam..., né en 1908, soixante ans, technicien dans l'automobile, est hospitalisé en mars 1968 pour douleurs des pieds et des épaules.

Monsieur R. Dam... était suivi à la consultation du service depuis mai 1966 pour des douleurs ayant touché : mains, pieds, rachis cervical, épaules. La sédimentation étant à 4-12, le Waaler-Rose et le latex négatifs, l'uricémie à 7,7 mg pour 100 ml, on évoque une polyarthrite séro-négative. Le traitement reste discret (glafénine) en raison d'antécédents d'ulcus bulbaire.

En avril 1967, on note un aspect sclérodermique du visage, une maladie de Dupuytren, une maladie de Ledderhose.

Mais le malade vient consulter pour sciatique S1 bilatérale. L'évolution récidivante de cette sciatique bilatérale et à bascule sera suivie pendant un an à la consultation et aisément rattachée à une discarthrose élective L5-S1 avec pincement global de l'interligne.

En mars 1968, des douleurs des pieds à type de tendinite remettent au premier plan la sclérose fibreuse diffuse (associant : maladie de Dupuytren, maladie de Ledderhose, et aussi maladie de La Peyronie), un aspect sclérodermique des deux dernières phalanges des doigts, une périarthrite scapulo-humérale bilatérale.

Le malade est alors hospitalisé.

ANTECEDENTS

L'étude des antécédents nous révèle :

- Un passé neurologique important :

1) Une syphilis en 1930 : avec B.W. positif en 1945 et en 1960 ; Nelson dans le L.C.R. positif (cliniquement : signe d'Argyll-Robertson et troubles de la sensibilité profonde).

2) *Une comitialité* : depuis 1945, après son retour de captivité, sans cause décelée à La Salpêtrière à l'époque (E.E.G. : pas de foyer ; encéphalographie gazeuse : normale).

Traitement par : phénobarbital, diphénylhydantoïne.

3) *Des épisodes de « dépression nerveuse »* depuis 1966, traités par halopéridol et nozinan.

● Une hospitalisation en septembre 1967 dans le service du Professeur Bricaire, à la suite d'une « crise de nerfs ».

Au cours de cette hospitalisation, on recherche particulièrement une sclérodermie. Nous retiendrons :

- la notion d'un syndrome de Raynaud incomplet depuis deux ans, fait d'épisodes de pâleur progressive des doigts au froid ;
 - des radiographies de l'œsophage : normales ;
 - une biopsie cutanée :
 - épiderme discrètement aminci ;
 - derme : tissu collagène hyalin sans ordonnance particulière, un peu plus épais que la normale. Vaisseaux et annexes : rares (deux assez près de vaisseaux à paroi très dystrophique). Conclusion : aspect compatible avec le diagnostic de sclérodermie ;
 - E.C.G. : normal ;
 - épreuves fonctionnelles respiratoires : insuffisance respiratoire restrictive harmonieuse (pas d'étude de la diffusion).
- Parmi les autres antécédents :
- à l'âge de quinze ans : pleurésie gauche ;
 - en 1958 : péritonite appendiculaire ;
 - 1962 : ulcus duodénal traité médicalement ;
 - 1967 : fracture de l'avant-bras droit.

Aucun antécédent familial de comitialité, ni de rhumatisme, en particulier de maladie de Dupuytren.

A L'EXAMEN DU MALADE

● *Faciès* :

On ne lui retrouve pas cet aspect sclérodermique qui avait été noté.

● *Mains* :

Au niveau des deux dernières phalanges, la peau est lisse, jaunâtre, avec disparition des plis, cependant encore assez souple. Les pulpes sont normales.

Nombreux nodules scléreux de la face palmaire des deux mains :

— Main droite :

- en regard de la métacarpo-phalangienne du pouce ;
- en regard de la région interdigitale du premier espace intermétacarpien ;
- en regard du tendon fléchisseur du cinquième doigt ;
- deux nodules au poignet droit.

— Main gauche :

- premier espace interdigital ;
- deux sur les troisième et quatrième fléchisseurs ;
- un au poignet gauche ;
- un en dedans du cinquième métacarpien.

Ceci associé à une rétraction de l'aponévrose palmaire faisant saillir les tendons scléreux des troisième et quatrième fléchisseurs à gauche, fusionnés en une seule corde.

A la mobilisation :

- limitation de la flexion de toutes les articulations : M.P. ; I.P.P. ; I.P.D. ;
- flexion permanente des I.P.D. ;
- l'extension complète des doigts est impossible ;
- les articulations ne sont ni inflammatoires, ni déformées, ni douloureuses à la mobilisation.

Quant au syndrome de Raynaud, il est fruste, ne comporte que le seul stade asphyxique blanc et, surtout, il n'a pas évolué.

● *Epaules :*

La mobilité active est douloureuse, mais peu limitée dans l'ensemble (mouvements main-bouche ; dos-nuques : possibles).

Mobilité passive : très peu limitée.

● *Hanches :*

Normales.

● *Pieds :*

Orteils en griffe, avec rétraction des tendons fléchisseurs des orteils et de l'aponévrose plantaire, avec creusement de l'arche interne.

Présence de deux nodules, gros, mous, peu mobiles, sensibles à droite, et, à gauche, un nodule au niveau de la plante et deux sous les têtes des premier et deuxième métatarsiens.

● *Corps caverneux :*

Il existe un nodule scléreux à la racine du corps caverneux gauche.

PRINCIPAUX EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- Sédimentation : 5-13.
- Numération et formule : pas d'anomalie.
- Urée : 0,35 g/l.
- Clearance du mannitol : 130 ml/mn.
- Clearance de l'acide P.A.H. : 425 ml/mn.
- Waler-Rose : négatif.
- Latex : 1/20° (négatif).
- Recherche de cellules de Hargraves : négative.
- Radio-cinéma œsophagien : normal.

- Capacité de diffusion pulmonaire à la limite inférieure de la normale avec, à l'épreuve fonctionnelle pulmonaire, persistance d'un syndrome restrictif sans freinage bronchique.
- Electromyogramme :
 - stimulation : discrète réaction de ralentissement dans les thénariens gauches qui pourrait dépendre d'un léger syndrome neurogène périphérique ;
 - détection : pas d'anomalie démontrable. Cependant, des unités grandes, souvent polyphasiques et quelquefois accélérées (premier interosseux dorsal gauche) laisse supposer un discret processus de dénervation.
- Recherche d'auto-anticorps :
 - antithyroïdiens : négative ;
 - antimuscles : négative ;
 - antipeau : négative ;
 - antihématies : négative ;
 - antileucocytes : négative ;
 - antiplaquettes : négative ;
 - antinoyaux : négative.
- Enzymes musculaires : aldolase et créatine-kinase (dosages normaux).
- Sérologie syphilitique : négative.

DISCUSSION DIAGNOSTIQUE

I) *On discute d'abord une sclérodermie devant :*

- 1) Le syndrome de Raynaud, mais il est très incomplet et n'évolue pas.
- 2) L'acrosclérose discrète des deux dernières phalanges, avec sclérose du derme sur la biopsie. Mais, là encore, il n'y a aucune aggravation et l'aspect tant clinique qu'histologique n'est pas convaincant. Une sclérose cutanée discrète est fréquente au cours de la maladie de Dupuytren.

3) Les arthralgies et l'épisode d'avril 1966, étiqueté polyarthrite séro-négative, peuvent faire penser à un rhumatisme sclérodermique.

C'est pourquoi nous avons soigneusement recherché les stigmates viscéraux et immunologiques de cette maladie :

- absence d'atteinte œsophagienne ;
- absence d'atteinte pulmonaire ; diffusion alvéolo-capillaire à la limite de la normale avec radiographie normale ;
- absence de manifestation cardiaque : pas de signe de myocardite sclérodermique à l'E.C.G. ;
- pas d'atteinte rénale : clearances normales ;
- pas de calcinose sous-cutanée ;
- pas de myosite ;
- biologie normale : il n'y a ni signe inflammatoire, ni auto-anticorps.

II) *La polyfibromatose*, elle, est tout à fait évidente devant l'association des trois maladies : Dupuytren, Ledderhose, La Peyronie :

- l'aspect des doigts peut être expliqué par la rétraction et la sclérose de l'aponévrose et de ses terminaisons qui viennent cravater la face postérieure des phalanges ;
- la comitalité a déjà été décrite dans le tableau de la polyfibrose ;
- le syndrome de Raynaud, déjà signalé dans la maladie de Dupuytren ;
- enfin et surtout, dans le cadre de cette thèse, nous insisterons sur le type des douleurs.

Ces douleurs siègent à la périphérie des articulations, sur des insertions de tendons. Elles sont réveillées par la pression et les mouvements. Mais il n'y a pratiquement pas de limitation du jeu articulaire. Elles ont donc les caractères de tendinites d'insertion, ce qui les rattache aux rhumatismes abarticulaires.

Dans la sclérodermie, on sait que les arthralgies sont fréquentes. Il existe même de véritables arthrites chroniques ressemblant à celle de la P.C.E.

En conclusion :

On retient pour ce malade le diagnostic de polyfibromatose, associant les maladies de Dupuytren, de Ledderhose et de La Peyronie, polyalgies diffuses sans signes articulaires vrais.

Pas d'antécédents familiaux, mais épilepsie et traitement au long cours au phénobarbital.

Deuxième observation

(Dossier n° 15.661)

J. Per..., né en 1921, quarante-sept ans, ajusteur-outilleur, est hospitalisé en octobre 1968 pour suspicion de connectivite.

Monsieur P... voit débiter en 1958 une maladie de Dupuytren atteignant la main gauche et caractérisée par une rétraction importante du fléchisseur du cinquième doigt exclusivement.

En juillet 1963, on est obligé de pratiquer une amputation du cinquième doigt qui était totalement fléchi dans la paume de la main.

En septembre 1963, il est constaté, sans cause apparente, au niveau de la main gauche, un gonflement important avec doigts boudinés, érythrocyanose des téguments, accompagnés de transpiration intense localement. Cette main n'est pas douloureuse et n'empêche pas le malade de travailler.

Ces épisodes se répètent irrégulièrement et durent en moyenne une journée.

Durant toute cette période qui dure jusqu'en février 1968, on note une rétraction progressive du fléchisseur du quatrième doigt à gauche.

En février 1968, une contusion du bord interne du cinquième métacarpien de la main gauche provoque un gonflement généralisé de la main qui devient boudinée, rouge, siège d'une transpiration palmaire importante. Elle reste cependant indolore.

On note un nouvel épisode identique vers la fin du mois de juin et un autre au début de juillet.

Vers la mi-juillet, le malade signale à nouveau un gonflement, une érythrose intense, une hypersudation de la paume gauche. Ceci dure pendant un mois et, à cette époque, commencent des douleurs irradiant dans les épaules.

L'aponévrosite palmaire atteint alors la main droite avec un début de flexion irréductible du cinquième doigt.

Puis apparaissent des douleurs à la face postérieure du genou gauche, au niveau de l'insertion du biceps et du semi-tendineux, entraînant une gêne à l'extension de la jambe et une douleur assez vive gênant la marche.

Depuis le mois d'août, le malade ne travaille plus. Ses mains ne sont plus gonflées, mais la flexion du quatrième doigt gauche et du cinquième doigt droit est irréductible. Au niveau du genou, les douleurs persistent.

Son médecin consulté note l'aspect légèrement aminci de la peau au niveau des mains et pense à une sclérodermie.

En octobre 1968, Monsieur Per... est hospitalisé dans le service pour suspicion de connectivite.

ANTECEDENTS

Les antécédents familiaux sont les plus intéressants.

Le malade a deux frères et trois sœurs. Une rétraction du cinquième doigt est retrouvée chez le frère aîné et deux sœurs. Nous ne les avons malheureusement pas examinés. Il pourrait s'agir simplement d'une camptodactylie.

Il n'y a pas d'antécédents de comitialité ni de traitement au phénobarbital ou à l'isoniazide.

EXAMEN DU MALADE

● *Les mains :*

Les déformations atteignent les deux mains mais prédominent à gauche.

a) Main gauche :

— Cinquième doigt : amputation au niveau de la métacarpo-phalangienne.

— Quatrième doigt : déformation en flexion très importante. Palpation de nodules très volumineux le long du trajet des fléchisseurs :

— au niveau de la première phalange ;

— au niveau des plis palmaires ;

— dans la paume (le nodule est douloureux contrairement aux autres).

Mobilité :

M.P. : Flex. 100. Ext. — 60.

I.P.P. : F. 100. E. — 90.

I.P.D. : F. 30. E. 10.

— Troisième doigt : petite déformation en flexion, un nodule palmaire.

Mobilité :

M.P. : F. 100. E. 0.

I.P.P. : F. 90. E. — 20.

I.P.D. : F. 45. E. 10.

— Deuxième et premier doigts : normaux.

b) *Main droite :*

— Petite déformation du cinquième doigt.

— Pas de nodule.

Mobilité :

M.P. : normale.

I.P.P. : E. — 60.

— Les autres doigts sont normaux.

● *Les épaules :*

La mobilité active et passive reste normale.

● *Les hanches :*

Leur examen est normal.

● *Les genoux :*

— Droit : rien à signaler.

— Gauche : légère flexion de 5° avec douleur lors de l'hypertension au niveau des tendons du biceps et du semi-tendineux.

● *Les pieds :*

— Droit : pas d'anomalie.

— Gauche : palpation d'un nodule plantaire faisant évoquer une maladie de Ledderhose.

● *Les corps caverneux :*

Pas de maladie de La Peyronie.

● *Terrain psychique :*

Le malade déclare être hyper-émotif, mais il ne prend de façon habituelle ni calmant, ni somnifère. Le psychiatre prescrit un traitement antidépresseur.

BILAN BIOLOGIQUE

— Sédimentation : 11-27.

— Les numérations et formules sanguines sont sans anomalie.

— Urée : 0,40 g/l.

- Clearance de l'urée (Van Slyke) : 68,5 ml/mn.
- Waaler-Rose : négatif.
- Latex : négatif.
- Recherche de cellules de Hargraves : négative.
- *Biopsie cutanée* : discret amincissement du derme, rares cellules inflammatoires autour des capillaires : pas d'aspect pathologique particulier.
- *Electromyogramme* :
 - *stimulation* : réponses qualitatives correctes au niveau des muscles des membres inférieurs ;
 - *détection* : ni au niveau de la loge antéro-externe, ni au niveau de la loge postérieure de la jambe gauche, on ne trouve de modifications patentes de l'électromyogramme. Il n'y a pas de fibrillation électrique.
- *Enzymes musculaires* : aldolase ; dosages créatine-kinase : normaux.
- *Capacité de diffusion alvéolo-capillaire* : normale.
- *Transit œsophagien* (radio-cinéma) : pas d'anomalie constatée.
- *Ponction-biopsie rénale* : beau fragment cortico-médullaire. On voit quelques cylindres hyalins. C'est la seule anomalie notable.

DISCUSSION DIAGNOSTIQUE

Chez ce malade, l'hypothèse soulevée de sclérodermie ne résiste pas à l'analyse.

Biologiquement, il n'y a pas de signes inflammatoires, pas d'élément en faveur d'une connectivite.

On ne retrouve pas les atteintes viscérales de la sclérodermie.

En revanche, on est frappé par l'évolution extensive d'une maladie de Dupuytren à caractère familial, sur laquelle vient se greffer, après une amputation du cinquième doigt, un syndrome algo-dystrophique à rechutes, qui semble favoriser l'extension de la fibrose et de polyalgies (épaules, genou) qui ont les caractères de *tendinites d'insertion*.

L'examen des pieds révèle une maladie de Ledderhose. Mais les corps caverneux sont exempts de maladie de La Peyronie.

Au total :

Aponévrosite palmo-plantaire avec tendinites d'insertion.

Les antécédents familiaux de Dupuytren (?), une intervention, puis un traumatisme de la main, un syndrome algo-dystrophique, un terrain neurotonique sont les facteurs étiologiques retrouvés.

Troisième observation

(Dossier n° 16.311)

R. Bag..., né en 1911, cinquante-huit ans, ouvrier dans l'imprimerie (massicotier), est hospitalisé en mars 1969 pour douleurs tendino-musculaires diffuses et fibromatose palmo-plantaire.

En juin 1940, Monsieur Bag... est envoyé en camp de travail en Allemagne. Il fait le travail de terrassier et manie la pelle et la pioche. Ses mains ne le supportent pas : douleurs palmaires, phlyctènes, hémorragies, et, en mars 1941, on le renvoie en France comme inapte au travail.

1941 : en France, il devient magasinier. C'est alors (à l'âge de trente et un ans-trente-deux ans) qu'il constate que la troisième phalange de l'auriculaire gauche se place en flexion.

Vers 1945, c'est le quatrième doigt droit qui commence à se fléchir. Puis le cinquième doigt droit.

L'évolution se poursuit très lentement, avec une petite gêne, quelques fourmillements, une petite sensation de brûlure presque permanente.

Vers 1953, on lui fait trois séances d'infiltrations de corticoïdes qu'il ne supporte pas. Pas de résultat. Depuis, l'évolution se poursuit.

Quant à l'aponévrosite plantaire, le malade s'en est aperçu vers 1960 : nodule du tendon fléchisseur du gros orteil gauche avec gêne et petite douleur.

Par la suite, gêne au niveau de la plante du pied droit, mais sans signe objectif.

Mars 1969 : le malade consulte en rhumatologie pour algies tendino-musculaires diffuses (épaules, coudes, genoux, hanches). Il est alors hospitalisé dans le service.

ANTECEDENTS

Depuis 1937 : lombalgies chroniques justifiant le port d'un lombostat.

Depuis 1953 : cervicalgies, cervicarthrose.

Antécédents familiaux : père diabétique.

L'étude des antécédents ne permet donc pas de retenir d'autre étiologie à la maladie de Dupuytren que les micro-traumatismes.

EXAMEN CLINIQUE

• Mains :

Nous sommes en présence d'une maladie de Dupuytren, à ceci près que les mains sont un peu rouges, chaudes, avec une tendance nette à l'hyper-sudation.

a) *Main droite :*

— Cinquième doigt : flexion de l'I.P.P. à 90°. Plusieurs nodules sont palpables sur le tendon fléchisseur.

— Quatrième doigt : flexion de l'I.P.P. Plusieurs nodules sensibles, sur le tendon fléchisseur, avec ombilication et rétraction.

— Troisième doigt : nodules sensibles sur le tendon. Pas de rétraction.

— Deuxième doigt : même aspect.

— Premier doigt : rétraction de l'adducteur. Plusieurs petits nodules en regard de la métacarpo-phalangienne.

Poignet droit : nodule du tendon du petit palmar au pli du poignet.

b) *Main gauche :*

— Cinquième doigt : I.P.D. en hyperextension (Dupuytren du quatrième degré d'Iselin ; I.P.P. à 90° de flexion).

Plusieurs nodules et rétraction du fléchisseur avec ombilication, en regard de la tête du cinquième métacarpien.

— Quatrième doigt : plusieurs petits nodules sensibles en regard de la tête du quatrième métacarpien. Pas de rétraction.

— Troisième doigt : identique.

— Deuxième doigt : identique.

— Premier doigt : limitation de la flexion de la M.C.P., en rapport avec un accident du travail d'avril 1966 (fracture cunéiforme de la base de la deuxième phalange).

Trapézo-métacarpienne normale.

● *Pieds :*

— Pied droit : pas de nodule plantaire palpable.

— Pied gauche : nodule de la grosseur d'un petit pois sur le tendon fléchisseur du gros orteil, sensible à la pression.

● *Epaules :*

Mobilité active.

— L'abduction active est limitée à 150°, tant à gauche qu'à droite.

— Rotation externe limitée à 40° à gauche.

Mouvements contrariés.

— Douleur à la rotation externe contrariée avec abduction.

● *Coudes :*

— Pas de limitation des mouvements.

— La palpation des tendons est un peu douloureuse.

— Douleur des deux épicondyles et de l'épitrachée des deux côtés à la palpation et à la prono-supination contrariées.

● *Hanches :*

Le jeu articulaire est libre.

Mais on note une contracture douloureuse des adducteurs des cuisses.

Douleur pubienne à l'adduction contrariée.
Sensibilité du moyen fessier gauche sur l'insertion iliaque et trochantérienne.
Douleur sur la tubérosité ischiatique gauche.

- *Corps caverneux* :
Pas de nodule scléreux palpable.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- Sédimentation : 15-32.
- Numérations et formules : normales.
- Urée sanguine : 0,30 g/l.
- Radiographies du bassin : on note des irrégularités du contour osseux des branches ischio-pubiennes dans la zone d'insertion des adducteurs (maladie des insertions).

DISCUSSION DIAGNOSTIQUE

Le problème d'une connectivite ne s'est pas posé ici.

Il s'agit d'une fibromatose palmo-plantaire (pas de maladie de La Peyronie) ancienne, étendue, sans facteur étiologique retrouvé.

Plus récemment sont apparues des douleurs diffuses, de type mécanique, siégeant aux insertions tendineuses. Le rapport entre cette « maladie des insertions » et la fibromatose palmo-plantaire mérite d'être discuté.

L'aspect des mains : rouge, chaud, avec hypersudation, fait évoquer aussi une parenté avec les syndromes algo-dystrophiques.

EVOLUTION

Les douleurs sont bien soulagées par l'indométhacine, mais d'autres poussées ont eu lieu et ont nécessité des infiltrations de corticoïdes dans les insertions tendineuses douloureuses.

Le malade a été revu récemment : il n'est apparu aucun signe en faveur d'une polyarthrite ou d'une sclérodermie.

Quatrième observation * (Dossier n° 5.427)

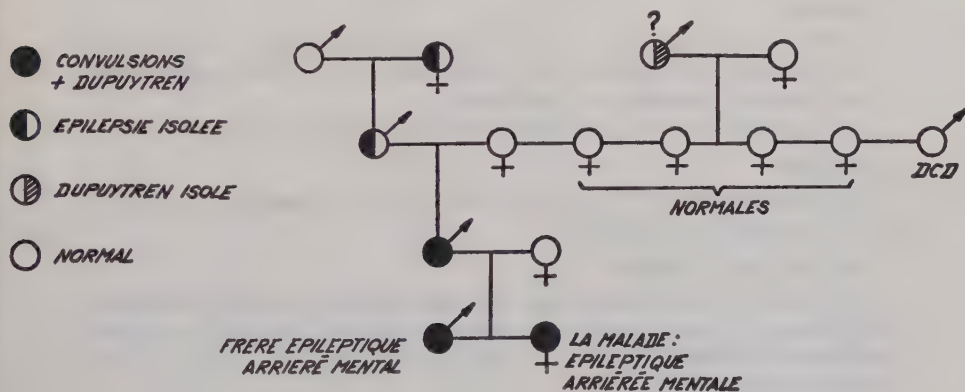
G. Van D..., née en 1928, trente-deux ans, sans profession, est hospitalisée en 1954 pour maladie de Dupuytren avec vives douleurs des mains, des épaules, des pieds.

(*) Observation déjà publiée [9].

Ils se sont étendus sur la paume et vers l'extrémité distale des doigts, de façon importante vers l'âge de vingt-trois ans et, deux ans après, les doigts ont commencé à se fléchir.

La malade est hospitalisée une première fois, en 1954, pour maladie de Dupuytren et douleurs des mains, des épaules, des pieds.

L'un est capital : la malade a fait des convulsions dans sa première enfance. Elle se souvient avoir toujours pris des barbituriques. Depuis l'âge de douze ans, elle fait des crises comitiales. Elle présente un terrain familial très pathologique du côté paternel, comme le montre son arbre généalogique.



I) En 1954 :

a) Mains :

— La main droite est enflée sur sa face dorsale, les doigts sont tuméfiés avec une peau lisse, violacée.

Il existe une induration de toute la paume avec une peau épaisse, dure, douloureuse au palper.

Les quatre derniers doigts sont en flexion irréductible, touchant la paume. Le pouce, enflé, en extension, ne peut effectuer que quelques mouvements de faible amplitude.

— *La main gauche* est moins enflée, moins douloureuse que la droite. Il existe des nodosités indurées à la paume et à la face palmaire des doigts. Les quatre doigts internes sont en flexion à 2 cm de la paume, pouvant la toucher. Le pouce est normal.

On remarque des troubles vaso-moteurs des deux mains : importante cyanose de déclivité qui s'accompagne de fourmillements.

- *Epaules :*

Pas de limitation de la mobilité, mais douleurs dans les mouvements forcés.

- *Pieds :*

On note la présence de nodules indurés à la partie interne et médiane de la plante, douloureuse, gênant la marche. Les orteils tendent à se fléchir mais demeurent bien mobiles.

II) En 1960, après plusieurs interventions chirurgicales :

- *Mains :*

— A droite, flexion irréductible des quatre doigts internes portant surtout sur les métacarpo-phalangiennes et accessoirement sur les inter-phalangiennes. Toute tentative d'extension est douloureuse.

— A gauche, les doigts sont étendus mais leur mobilisation est douloureuse.

- *Epaules :*

Les mouvements de l'épaule gauche sont limités : impossibilité de mettre la main à la nuque ou dans le dos.

- *Terrain neuro-psychique :*

Chez cette comitiale traitée depuis de nombreuses années par le phénobarbital, on note une arriération mentale très nette qui fait même envisager une sclérose de Bourneville, diagnostic qui n'est pas retenu devant l'absence de tout autre signe de la maladie.

EXAMENS PARA-CLINIQUES

— Sédimentation : 6-16.

— Numérations et formules normales.

— Urée : 0,25 g/l.

— Waaler-Rose : négatif.

— Latex : négatif.

— *Radiographies* (1960) :

- *main gauche* : porose carpienne importante avec porose en bande sur le squelette métacarpo-phalangien ;
- *main droite* : porose carpienne avec conservation des interlignes ;
- *pieds* : pas d'ostéoporose.

DISCUSSION DIAGNOSTIQUE

Cette jeune malade est atteinte d'une maladie de Dupuytren et d'une maladie de Ledderhose bilatérales dont l'apparition précoce, l'évolution sévère, avec des douleurs vives, diffuses, permanentes, l'incidence familiale sont assez remarquables.

Mais en plus, elles coexistent avec une épilepsie généralisée de l'enfance, elle aussi familiale.

Cette observation amène à la discussion des rapports entre épilepsie et maladie de Dupuytren, et soulève le problème du rôle causal éventuel des barbituriques sur l'apparition de la polyfibrose.

DISCUSSION

I. — Symptomatologie

Nous allons essayer de dégager et de classer les symptômes communs à ces 4 cas.

Si l'on isole la rétraction aponévrotique palmo-plantaire, la polyfibrose ne fait pas de doute. Dans l'*observation n° 1*, nous avons même une induration plastique des corps caverneux.

Mais c'est toute la symptomatologie douloureuse qui est au premier plan qui complique le diagnostic. Les algies sont vives. La quatrième malade souffrait beaucoup, même sans mobiliser ses articulations. Ces douleurs motivent la consultation. Elles entraînent une gêne fonctionnelle qui peut égarer vers une pathologie articulaire.

D'autant qu'elles sont particulièrement diffuses.

Remarquons dans 3 cas, l'atteinte des épaules à type d'épaules enraidies évoquant une pathologie capsulaire.

Dans l'*observation n° 2*, une douleur du genou prise d'abord pour une arthrite en raison d'un flessum. Ce dernier s'explique en réalité par une aponévrosite des ischio-jambiers avec rétraction.

Les algies sont typiquement tendino-musculaires dans l'*observation n° 3* : épicondylites, épitrochléites, tendinite des adducteurs, douleurs d'insertions. Ici, la « maladie des insertions » est évidente. Mais pour les autres cas, il était plus tentant, au premier abord,

de faire le lien de ces douleurs avec une polyarthrite. D'autant plus que cette dernière, tout comme la sclérose sous-cutanée, pouvaient être mises sur le compte d'une sclérodermie, hypothèse séduisante qu'il fallait soigneusement éliminer.

En effet, la conservation du jeu articulaire, qui permettrait d'affirmer la pathologie abarticulaire, n'est pas toujours évidente à l'examen clinique. La radiographie est utile pour démontrer l'intégrité des surfaces articulaires, l'absence d'ostéoporose juxta-articulaire.

Ces douleurs ne peuvent donc être expliquées que par une maladie des insertions.

Quel est le rapport de cette dernière avec la polyfibrose ? S'agit-il d'une association fortuite ? La polyfibrose comporte-t-elle des douleurs ? Nous n'en avons pas trouvé mention dans les traités [15, 28], ni dans les monographies [7, 14, 30] qui lui sont consacrés. Nous n'avons pas non plus trouvé d'allusion à la polyfibrose dans les rares articles consacrés à la maladie des insertions [18, 31].

Cependant, la parenté entre tendons et aponévroses est évidente. Les aponévroses sont des expansions tendineuses. Il s'agit là d'une même formation anatomique.

Dans le cadre de ces observations, on est conduit à unifier les deux syndromes et à dire que l'extension de la polyfibrose ne se limite pas aux aponévroses et peut intéresser les tendons, pouvant créer toute une pathologie abarticulaire assez trompeuse dans le contexte.

On nous objectera que l'étiologie des deux affections est différente puisque l'insertite est considérée unanimement comme micro-traumatique, chaque localisation étant provoquée en particulier par un sport ou une activité professionnelle bien définie. On insiste au contraire sur les facteurs héréditaires d'une part, neurogènes d'autre part, dans la fibromatose palmo-plantaire.

Cependant, si nous prenons comme exemple la plus fréquente des insertites : l'épicondylite, nous pensons que tout rhumatologue a eu le loisir de distinguer l'épicondylite unilatérale du joueur de

tennis ou de la repasseuse, très nettement liée aux efforts qui l'ont provoquée et des épicondylites apparemment crypto-génétiques souvent bilatérales survenant chez des femmes émotives et fatiguées, récidivantes et s'accompagnant d'épitrôchléites, d'épaules douloureuses, etc. Dans ce dernier cas, le terrain semble jouer un rôle prédominant, sans qu'on puisse le définir actuellement.

De même, nous verrons plus loin que la prédisposition génétique et divers facteurs étiologiques exogènes sont susceptibles de s'associer à l'origine de la fibromatose palmo-plantaire. Les facteurs extrinsèques en question sont, nous le verrons, communs à la polyfibrose et aux syndromes algo-dystrophiques.

Nous émettons donc l'hypothèse que ces facteurs étiologiques se retrouvent également à l'origine des formes diffuses non traumatiques de la maladie des insertions.

II. — Etio-pathogénie

a) Polyfibrose et connectivites

En effet, dans nos deux premières observations, ce n'est que l'étude clinique attentive et la surveillance prolongée de l'évolution qui viennent à bout de la suspicion de sclérodermie.

Dès lors, une question se pose : existe-t-il des faits de passage entre connectivite et polyfibrose ? La polyfibrose serait-elle une variété de connectivite dégradée, ou froide ?

Cette hypothèse a été défendue par Burch [6].

La distribution statistique de la maladie de Dupuytren selon l'âge et le sexe serait comparable à celles des maladies par auto-anticorps. L'auteur voudrait voir là une démonstration mathématique d'une origine auto-immunitaire à la maladie de Dupuytren, ainsi d'ailleurs qu'à « diverses maladies cardio-vasculaires, psychose maniaco-dépressive, schizophrénie et psychose d'involution ».

Il y aurait une prédisposition génétique à la perturbation de la tolérance immunitaire, avec cependant une sensibilité à des fac-

teurs intrinsèques variés : épilepsie, alcoolisme, tuberculose pulmonaire, stress mentaux et médicaments comme le phénobarbital et l'isoniazide.

Cependant, ces théories, pour séduisantes qu'elles soient, ne sont pas sans prêter le flanc aux critiques. En effet, le caractère savant de ces calculs ne doit pas masquer la fragilité des hypothèses de départ et des données épidémiologiques sur lesquelles se fondent ces calculs. L'étude histologique des lésions de la maladie de Dupuytren n'apporte pas non plus d'argument à cette théorie (prolifération fibroblastique sans nécrose, ni vascularite, ni infiltrat inflammatoire).

Il était intéressant de savoir si des cas de sclérodermie authentique avaient posé le problème des diverses localisations d'une polyfibrose.

Dans les 727 cas de sclérodermie de l'étude de Tuffanelli [32] (Mayo Clinic), il n'a été signalé aucun cas de ce genre. Il n'en a pas été observé non plus chez les malades de la clinique rhumatologique de Cochin [27].

La sclérodermie se différencie donc nettement de la polyfibrose par sa biologie inflammatoire, ses conflits auto-immunitaires, son tropisme viscéral.

b) Facteurs étiologiques de la polyfibrose

• HEREDITE

Le rôle de l'hérédité dans le déterminisme de la maladie de Dupuytren est reconnu par tous les auteurs. Il est bien mis en évidence par les observations de cas familiaux de la maladie. Le caractère familial apparaît nettement dans deux de nos observations.

Chanut [7], dans sa revue de 378 cas de Dupuytren, en relève 21, soit 6 %, avec un fort indice de gravité.

« L'existence de tels antécédents doit être considérée comme un facteur d'importance pronostique considérable. »

La prédisposition héréditaire serait nécessaire mais non suffisante pour l'apparition de la maladie. Le rôle de révélateur reviendrait à des facteurs acquis.

● L'EPILEPSIE

Elle est présente dans 2 de nos cas. Mais, bien sûr, en concurrence avec le gardénal. Il est bien difficile de savoir quelle part de responsabilité revient en propre à l'épilepsie. Féré et Francillon [9] ont étudié la fréquence de la maladie de Dupuytren, en 1902, avait l'utilisation des barbituriques, chez 226 aliénés.

Ils estiment cette fréquence à 6,1 %. Dans le cas plus précis des épileptiques, ils donnent le chiffre de 1 sur 15 (soit 6,6 %).

Parmi les études plus récentes, celle de Skoog (1948) porte sur 207 épileptiques du sexe masculin et note la rétraction de l'aponévrose palmaire dans 42 % des cas. Alors qu'Arieff et Bell (1956) l'observent dans 20 % des cas sur un groupe de 168 épileptiques. Soit des pourcentages beaucoup plus élevés que ceux des statistiques anciennes. Le rôle causal des barbituriques dans la maladie de Dupuytren est donc probable. De même que la maladie est significativement plus fréquente chez l'épileptique que dans une population standard : 1,07 % de Dupuytren sur un effectif de 35.300 personnes dans l'étude de Chanut [7].

● LE GARDENAL

On ne peut évoquer le rôle du gardénal sans soulever le problème de la spécificité du « rhumatisme gardénalique ». Nous le ferons à la lumière de l'étude de J. Arlet et collaborateurs : « Observations de rhumatisme gardénalique » [1].

Quatorze observations sont rapportées. Du point de vue de la polyfibrose, nous avons relevé les éléments suivants :

— Chez 1 des 10 épileptiques traités par le phénobarbital : présence d'un « nodule fibreux à la plante du pied gauche ».

— Parmi les 4 « rhumatismes gardénaliques chez des non-comi-tiaux » : un cas d'aponévrosite palmaire récente et douloureuse dans la paume des deux mains, avec biopsie d'un nodule aponé-

vrotique de la main gauche et de la gaine téno-synoviale sous-jacente : le nodule avait une structure fibreuse, comme on en voit dans la maladie de Dupuytren, dans laquelle on trouvait un petit nodule d'infiltration lymphocytaire. La gaine téno-synoviale était anormalement épaisse et fibreuse : l'intima était légèrement œdémateuse et, dans l'épaisseur de la gaine fibreuse, on relevait un nodule d'infiltration lymphocytaire.

— Dans une autre observation : manifestations articulaires douloureuses et enraidissantes dans les deux épaules et la main gauche avec quelques nodosités fibreuses dans la paume de la main.

Il y a là des faits comparables à ceux qui nous signalons dans nos 4 cas.

Pour les auteurs, la symptomatologie la plus fréquente est celle d'un syndrome épaule-main bilatéral, et ils concluent :

« Il nous paraît donc nécessaire de mettre les barbituriques dans la liste des causes possibles de "rhumatisme neurotrophique" (ou algo-dystrophie sympathique réflexe) comme on doit y mettre l'isoniazide (Brouet, Marche et collaborateurs, 1961 [5]).

« Par ailleurs, il est fort possible que l'effet du gardénal ne se manifeste qu'en présence d'un ou plusieurs autres facteurs étiologiques comme l'épilepsie, la tuberculose apicale, l'infarctus du myocarde, etc. »

Mais l'obscurité de la pathogénie reste entière et les auteurs font la remarque suivante :

« Pour notre part, nous avons été frappés par l'existence de nodules de type inflammatoire (nodules lymphocytaires de plus de 200 microns de diamètre) dans la gaine synoviale, par ailleurs fibrosée, dans une de nos observations. Il ne faut pas sous-estimer le travail de Wilske et collaborateurs démontrant que le gardénal est capable de réaliser des anomalies biologiques du type de celles rencontrées dans le lupus érythémateux, la polyarthrite rhumatoïde ou la sclérodermie. On est en droit de se demander si ce rhumatisme neurotrophique n'est pas une forme de collagénose, voisine de la sclérodermie où existe un syndrome inflammatoire modéré mais net sur le plan histologique et biologique, malgré une sédimentation habituellement normale ou peu élevée. »

Cela nous ramène curieusement à l'hypothèse de Burch sur la nature auto-immune de la maladie de Dupuytren.

- AUTRES CHIMIOTHERAPIES :
ISONIAZIDE, ETHIONAMIDE

Aucun de nos malades n'avait reçu de tuberculostatiques.

Nous rapporterons simplement quelques observations intéressantes empruntées à la thèse de Monique Bénichou [3] : « Maladie de Dupuytren et traitement antituberculeux ».

D'un point de vue statistique :

« Dans le service du Professeur Fouquet, 528 hospitalisations pour tuberculose ont été enregistrées pour l'année 1964.

« Sur ces 528 malades, 3 ont présenté des signes de maladie de Dupuytren quelques mois après le traitement par les tuberculostatiques, ce qui donne un pourcentage de 0,56 %. »

Donc plus faible que celui obtenu par Chanut [7] dans une population standard (1,07 % sur 35.500 personnes).

En revanche, ces observations nous intéressent particulièrement par la grande diffusion de la fibrose et la symptomatologie douloureuse.

I) Observation d'un homme de cinquante-trois ans traité pour tuberculose pulmonaire extensive par l'association streptomycine, P.A.S., isoniazide. Après huit mois de traitement, apparaît chez ce malade une maladie de La Peyronie, accompagnée d'un syndrome polyarthritique. Après dix mois de traitement, le malade constate un épaississement de la paume de la main droite avec apparition de nodules aux plis de flexions des doigts : une maladie de Dupuytren s'installe.

II) Observation d'un homme de cinquante-neuf ans traité pour tuberculose bilatérale étendue. Traitement : streptomycine, isoniazide, éthionamide, vitamines B1, B6 et PP.

Au bout de six mois de traitement, s'installe chez ce malade une maladie de Dupuytren bilatérale. Parallèlement, une tuméfaction des articulations des doigts analogue à celle d'une P.C.E.

III) Observation d'une femme de quarante ans, traitée pour méningite tuberculeuse par streptomycine, P.A.S., isoniazide. Elle a présenté par la suite une maladie de Dupuytren unilatérale associée à une maladie de Ledderhose.

La chimiothérapie antituberculeuse apparaît donc non pas comme créatrice de rhumatisme fibreux, mais comme révélatrice et facteur de diffusion du processus. Comme Arlet au sujet du rhumatisme gardénalique, on peut rappeler ici que l'isoniazide figure au nombre des médicaments susceptibles d'induire un syndrome lupoïde médicamenteux [1, 35].

c) Place du syndrome algo-dystrophique

Nous avons remarqué dans chacune de nos 4 observations la note algodystrophique, parfois évidente, parfois discrète, du tableau clinique.

Il est frappant de constater que la classique algo-dystrophie réflexe reconnaît les mêmes facteurs étiologiques que nous avons cités pour la polyfibrose :

- maladie chronique : Parkinson, sclérose latérale amyotrophique, épilepsie, tuberculose apicale ;
- chimiothérapie : gardénal, isoniazide, éthionamide ;
- ou, souvent, une cause non décelable, où il faut bien faire appel à la notion d'hérédité, d'autant qu'il est des cas familiaux et que les causes invoquées ne provoquent pas constamment de syndrome algo-dystrophique.

Il est d'ailleurs classique d'observer dans les séquelles d'algo-dystrophie sévère de la main une rétraction de l'aponévrose palmaire identique à celle de la maladie de Dupuytren. Tout au plus peut-on noter que cette maladie de Dupuytren « secondaire » fait partie de troubles trophiques régionaux, intéressant aussi bien la peau (aspect pseudo-sclérodermique) et les articulations des doigts.

Il faut enfin insister sur l'importance de la sommation des facteurs étiologiques, qui ressort de presque toutes les observations.

Dans cette optique, la polyfibrose est une modalité évolutive d'un syndrome algo-dystrophique généralisé et pseudo-inflammatoire.

Comme l'écrit Lequesne [21] :

« Tout se passe comme si la disturbance sympathique qui crée l'algo-dystrophie avait deux traductions : l'une vaso-motrice, bruyante, responsable de l'œdème chaud, de la douleur et de l'ostéoporose (vaso-dilatation de la première phase), et l'autre purement trophique, sclérogène, responsable de l'épaississement fibreux des capsules articulaires, des tendons et de l'aponévrose palmaire ou plantaire. »

III. — Evolution et traitement

Nous manquons malheureusement de documents pour ce dernier chapitre.

En effet, seul le malade de l'*observation n° 3* a été suivi à la consultation du service.

Il a eu de nouvelles poussées douloureuses, mais aucun signe de polyarthrite ni de sclérodermie n'est apparu. L'indométhacine s'est montrée efficace sur les douleurs. Mais au cours des poussées, il a fallu faire des infiltrations de corticoïdes dans les insertions tendineuses douloureuses.

Malgré nos recherches, nous n'avons pas pu avoir d'informations concernant nos trois autres malades.

CONCLUSION

Ces quatre observations de rhumatisme abarticulaire, fibreux, diffus et douloureux, coexistant avec une fibrose palmo-plantaire, étaient intéressantes à rapprocher malgré la rareté de cette association en raison des problèmes de diagnostic et de nosologie qu'elles soulèvent.

INTERET CLINIQUE

Les observations n^{os} 1 et 2 ont été l'occasion d'erreurs de diagnostic. On a parlé de polyarthrite, de sclérodermie, bien qu'il n'y eût aucune atteinte articulaire ni cutanée vraie.

L'analyse plus précise des douleurs, leur caractère mécanique, leur localisation aux tendons et à leurs insertions, la conservation du jeu articulaire, classent le syndrome observé parmi les rhumatismes abarticulaires plus précisément comme « maladie des insertions ».

Quels sont alors les rapports de cette dernière avec la polyfibrose ? S'agit-il d'une coïncidence ? Nous ne le pensons pas, aponévroses et tendons étant une même formation anatomique et histologique. Il n'est pas exagéré d'extrapoler des unes aux autres. De ce point de vue, cette maladie des insertions est le « prolongement » tendineux, particulièrement douloureux, d'une aponévrosite palmo-plantaire qui l'est moins ou pas du tout.

Des troubles vaso-moteurs étaient présents dans les observations n^{os} 3 et 4, et des épisodes algo-dystrophiques dans l'observation n^o 2.

DIFFICULTES THERAPEUTIQUES

Les douleurs ont toujours été assez préoccupantes, nécessitant une hospitalisation dans l'observation n^o 1, un arrêt de travail de plusieurs semaines, de l'Indométhacine et des injections locales de corticoïdes pendant plusieurs mois dans l'observation n^o 3. La maladie de Dupuytren, de son côté, paraît plus difficile à traiter que d'ordinaire : l'intervention fut suivie d'un syndrome algo-dystrophique dans l'observation n^o 2, d'une récurrence rapide et sévère dans l'observation n^o 4.

PROBLEMES ETIOLOGIQUES ET NOSOLOGIQUES

Le terrain familial est certain dans l'observation n^o 4, probable dans l'observation n^o 2.

L'épilepsie et son traitement barbiturique sont retrouvés dans les observations n^{os} 1 et 4. Les traumatismes sont mis en cause dans les observations n^{os} 2 et 3.

Ces facteurs étiologiques sont classiquement incriminés, tant dans la genèse de la polyfibrose que dans celle des syndromes algo-dystrophiques. Peuvent-ils aussi jouer un rôle dans la maladie des insertions ?

A ce propos, nous avons revu des publications concernant le rhumatisme chez les épileptiques, le rhumatisme gardénalique, le rhumatisme des tuberculostatiques.

Nous avons trouvé dans ces études de nombreux faits cliniques très comparables à ceux que nous rapportons, par la sévérité de la fibromatose palmaire, l'existence de douleurs, malheureusement de

siège imprécisé, l'association de causes favorisantes. Dans l'ensemble, aucun des nombreux facteurs invoqués, dont le rôle est indiscutable, ne paraît à lui seul ni nécessaire, ni suffisant au développement de la maladie.

L'hérédité semble permettre l'effet d'une conjonction d'autres facteurs.

Dans une perspective uniciste, certains ont tenté de rapprocher ces rhumatismes abarticulaires des connectivites. Cependant, nous n'avons pas trouvé d'argument très convaincant qui permettrait de les confondre.

En revanche, l'identité de ces cas nous paraît plus évidente d'un autre point de vue : celui qui fait de la polyfibrose l'aboutissement d'une séquence de facteurs étiologiques ayant pour terrain l'hérédité et pour dénominateur commun un mécanisme probablement neurotrophique dont l'illustration typique est le classique syndrome algo-dystrophique.

Vu, le Doyen :
BROUET

Vu, le Président de Thèse :
DELBARRE

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

1. ARLET (J.), RASCOL (A.), MOLE (J.), ROGER (J.M.). — Observations de « rhumatisme gardénalique ». (*Rev. Rhum.*, 1967, **37** : 193-1948.)
2. AUBERT (J.), MAGDER (E.). — L'induration plastique des corps caverneux. Maladie de La Peyronie ou de Von Buren. (*Gaz. Méd. Fr.*, 1969, **76** : 4153-4158.)
3. BÉNICHOU (M.). — Maladie de Dupuytren et traitement antituberculeux par l'isoniazide et l'éthionamide. (*Thèse*, Paris, 1965.)
4. BERTHIER (L.), GRINFEDER (M.). — Le rhumatisme musculaire.
5. BROUET (G.), MARCHE (J.). — Rôle de l'éthionamide dans le déterminisme des accidents neurologiques au cours d'un traitement antituberculeux. (*Rev. Prat.*, 1964, **14** : 289.)
6. BURCH (P.R.J.). — Dupuytren's contracture: an auto-immune disease? (*J. Bone J.T. Surg.*, Edinburgh, 1966, **48**, B/2, 312-319.)
7. CHANUT (J.C.). — La maladie de Dupuytren. Rétraction de l'aponévrose palmaire. Une série de 378 cas observés dans une grande entreprise. (*Rev. Rhum.*, 1964, **31** : 24-30.)
8. COMINGS (D.E.), SKUBI (K.B.), VAN EYES (J.), MOTULSKY (A.G.). — Familial multifocal fibrosclerosis. Findings suggesting that retroperitoneal fibrosis, mediastinal fibrosis, sclerosing cholangitis, Riedel's thyroiditis, and pseudotumor of the orbit may be different manifestations of a single disease. (*Ann. Intern. Med.*, 1967, **68** : 884-892.)

9. COSTE (F.), LAURENT (F.), MANIGAND (G.), CHOURAKI (L.). — Sur un cas familial de polyfibrose et d'épilepsie. (*Rev. Rhum.*, 1961, **28** : 322.)
10. COSTE (F.), DELBARRE (F.), CHOURAKI (L.) et SAPORTA (L.). — La sclérodermie en milieu rhumatologique. (*Rev. Rhum.*, 1965, **32** : 15.)
11. COSTE (F.), MARCERON (L.), TISSIER (M.). — Deux cas de cousins des phalanges. Hérité similaire. Rapport avec la maladie de Dupuytren et d'autres fibrosites. (*Ann. Derm. Syphil.*, Paris, 1942, **2**, 482.)
12. EARLY (P.F.). — Population studies in Dupuytren's contracture. (*J. Bone J.T. Surg.*, 1962, **44 B** : 602-614.)
13. FROMENT (R.), PERRIN (A.), GONIN (A.), JANDET (R.). — Périarthrites scapulo-humérales et autres manifestations neurotrophiques d'origine coronarienne. (*III^e Conférence Internationale des Maladies Rhumatismales*, Aix-les-Bains, 1956 ; — I. Le rhumatisme abarticulaire. (*Rhumatologie*, numéro spécial, juillet 1956.)
14. GORDON (S.). — Dupuytren's contracture. The significance of various factors in its etiology. (*Ann. Surg.*, 1954, **140**, 683.)
15. GUILLEMINET (M.), PICAULT (C.). — Maladie de Dupuytren. (*Enc. Méd. Chir.*, **6** : 15.490, A.10.)
16. JABLONSKA (S.), BUBNOW (B.). — Lésions pseudo-sclérodermiques dans le rhumatisme. (*Ann. Derm. Syphil.*, 1960, **87** : 241.)
17. JUSTIN-BESANÇON (L.). — Rhumatismes abarticulaires. Esquisse nosologique. (*III^e Conférence Internationale des Maladies Rhumatismales*, Aix-les-Bains, 1956 ; — I. Le rhumatisme abarticulaire. (*Rhumatologie*, numéro spécial, juillet 1956.)
18. LA CAVA (G.). — Maladies des insertions musculo-tendineuses (entésites). (*E.M.C.*, 15.151, E.10.)
19. LA CAVA (G.). — L'enthésite ou maladie des insertions. — (*Presse Méd.*, 3 janvier 1958, **67**, n° 1, 9.)
20. LELIÈVRE (J.). — Maladie de Ledderhose (aponévrosite plantaire). (*Enc. Méd. Chir.*, **6** : 15.738, B.10.)

21. LEQUESNE (M.). — Etiologie et pathogénie des algodystrophies. (*Presse Méd.*, 1968, **76** : 953-954.)
22. LING (R.S.M.). — The genetic factor in Dupuytren's disease. (*J. Bone J.T. Surg.*, 1963, **45 B** : 709-718.)
23. LUND (M.). — Dupuytren's contracture and epilepsy. The clinical connection between Dupuytren's contracture, fibroma plantae, periarthrosis humeri, helodermia, induratio penis plastica and epilepsy, with an attempt at a pathogenic valuation. (*Acta Psychiat. Scand.*, 1941, **16** : 465-492.)
24. MERKLEN (F.G.). — La maladie de Ledderhose (aponévrosite plantaire). (*Thèse*, Paris, 1954.)
25. MEYER (J.). — Induration plastique de la verge. Maladie de La Peyronie. (*Concours Médical*, 2 mars 1968, n° 9, 1803-1809.)
26. RAVAUULT (P.), GRABER-DUVERNAY (J.), REY (L.). — Périarthrites hormis celles de l'épaule. (*III^e Conférence Internationale des Maladies Rhumatismales*, Aix-les-Bains, 1956 ; — I. Le rhumatisme abarticulaire. (*Rhumatologie*, numéro spécial, juillet 1956.)
27. SAPORTA (L.). — Manifestations et signes articulaires des sclérodermies. A propos de 28 observations. (*Thèse*, Paris, 1965.)
28. SÈZE (S. DE), RYCKEWAERT (A.). — Maladie de Dupuytren. Maladies des os et des articulations, 1211-1218. (Flammarion édit.)
29. SÈZE (S. DE), RYCKEWAERT (A.). — Maladie de Ledderhose. Maladies des os et des articulations, 1219-1220. (Flammarion édit.)
30. SKOOG (T.). — Dupuytren's contracture with special reference to etiology and improved surgical treatment ; occurrence in epileptics ; note on Knucklepads. (*Acta Chir. Scand.*, suppl., 1948, **139**, 96, 1-190.)
31. SMYTHE (H.). — The fibrositis syndrome (non articular rheumatism. (J.L. Hollander, *Arthritis and allied conditions*, 1966, p. 767.)
32. TUFFANELLI (D.L.), WINKELMANN (R.K.). — Systemic scleroderma. A clinical study of 727 cases. (*Arch. Derm.*, 1961, **84** : 359.)
33. VAN DER KORST (J.K.), COLENBRANDER (H.), CATS (A.). — Phenobarbital and the shoulder hand syndrom. (*Ann. Rheum. Dis.*, 1966, **25**, 553-555.)

34. WEISSENBACH (R.J.), VERHAEGHE (A.), FRANÇON (F.), FORESTIER (J.), ISELIN, MAZABRAUD. — Synovites et ténosynovites des doigts et poignets, aponévrosites, maladie des insertions, bursites, talalgies. (*III^e Conférence Internationale des Maladies Rhumatismales*, Aix-les-Bains, 1956 ; — I. Le rhumatisme abarticulaire. (*Rhumatologie*, numéro spécial, juillet 1956.)
35. WILSKE (K.R.), SHALIT (I.E.), WILLKENS (R.F.), DECKER (J.L.). — Findings suggestive of systemic lupus erythematosus in subjects on chronic anticonvulsivant therapy. (*Arthr. and Rheum.*, 1965, **8**: 260-266.)

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS (XIV^e)
